

reçu 99
le 1

UNIVERSITÉ PARIS-VI
FACULTÉ DE MÉDECINE SAINT-ANTOINE

ANNÉE 1971

THÈSE

52
N°

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

PAR

Dominique, France, Hélène LEGER-MONGARDIEN

Née le 6 Octobre 1943 à Paris-19°

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS DE L'ASSOCIATION RARE
D'UNE ABSENCE CONGÉNITALE
DE VAGIN A UN ANUS VULVAIRE

Président : Monsieur Georges CERBONNET (Professeur)

DACTYLO - SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI°

1971

UNIVERSITE PARIS VI
FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE

--

Année 1971

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Dominique, France, Hélène LEGER-MONGARDIEN

Née le 6 octobre 1943 à Paris - 19ème

Externe des Hôpitaux de Paris

--

Présentée et soutenue publiquement le

--

A PROPOS DE L'ASSOCIATION RARE

D'UNE ABSENCE CONGENITALE

DE VAGIN A UN ANUS VULVAIRE

--

Président : Monsieur Georges CERBONNET (Professeur)

--

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS - 6ème
1971



FACULTE DE MEDECINE SAINT ANTOINE

Professeurs Titulaires

MM.

ANDRE R.	Hématologie
BRISSAUD H.	Pédiatrie
BROCARD R.	Médecine
BUGNARD L.	Biophysique
CAROLI J.	Médecine
CERBONNET G.	Chirurgie
CHERIGIE E.	Radiologie
CHIGOT P.L.	Chirurgie infantile
CONTE M.	Médecine
DAGUET L.	Bactériologie
DEBRAY J.	Médecine
FLABEAU F.	Chirurgie
GERBEAUX J.	Thérapeutique
GOSSET J.	Chirurgie
HUGELIN A.	Physiologie
LAPLANE R.	Pédiatrie
LELORIER G.	Obstétrique
LOEPER J.	Médecine expérimentale- Immunologie
LOYGUE J.	Chirurgie
MAROIS M.	Histologie
MERGER R.	Obstétrique
MILHAUD G.	Biophysique

Professeurs sans Chaire

MM.

CHALUT J.	Radiologie
Mme CHAPUT A.	Stomatologie
GIRARD F.	Physiologie
GOLVAN Y.J.	Parasitologie
LESTRADET H.	Pédiatrie
PICARD J.	Biochimie
ROUX Ch.	Embryologie

Maîtres de conférences

MM.

AKOUN G.	Médecine
ARDAILLOU R.	Physiologie
BAUX S.	Chirurgie
BITKER M.	Urologie
BOURY G.	Chirurgie
BRICOUT F.	Bactério-Virologie
CATINAT J.	Médecine
CHEYMOL G.	Pharmacologie
CHOUARD Cl.	O.R.L.
CLOAREC M.	Médecine
CONTAMIN F.	Médecine
COSCAS G.	Ophtalmologie
DAUTRY P.	Chirurgie
DELIGNE P.	Anesthésiologie
DOYON D.	Radiologie
DRY J.	Médecine
DUHAMEL G.	Hématologie

Enseignants associés

M C A Associé M. ELIAKIS Médecine générale

Enseignants contractuels

M C A M. KIRSCH Physiologie
Biochimique

A ma grand-mère

Au Docteur Georges LEGER

A Monsieur Lucien BENARD

A mon père, le Docteur Bernard MONGARDIEN

A ma mère

A mon mari, le Docteur Georges-Etienne LEGER

A mes enfants, Olivier, Pascal et Véronique

A mes soeurs

A mes beaux-parents

les Docteurs Claude et Michel LEGER

A tous les miens, à mes amis

Que tous trouvent ici l'expression de ma plus sincère et profonde affection

A Monsieur le Professeur Georges CERBONNET

Professeur à la Faculté de Médecine

Chirurgien de l'Hôpital Rothschild

Qui nous a inspiré ce
travail, nous a constam-
ment guidée, nous a fait
le très grand honneur
d'accepter la présidence
de cette thèse

Qu'il veuille bien trouver
ici l'expression de notre
respectueuse gratitude

A Messieurs les Professeurs

P.L. CHIGOT

G. LAURENCE

H.G. ROBERT

D. PELLERIN

Qui nous ont permis d'utiliser
les observations de leur
service et nous ont aimable-
ment guidée de leurs
conseils dans l'élaboration
de ce travail

En témoignage de notre
reconnaissance

A nos maîtres dans les Hôpitaux

STAGE : Messieurs les Professeurs

M. BARIETY

G. BOUDIN

Cl. LAUNAY

P. MOLLARET

EXTERNAT :

Monsieur le Professeur Agrégé J. BARBIZET

Monsieur le Docteur J.L. DEMASSIEUX

Monsieur le Professeur P.L. CHIGOT

Monsieur le Professeur Agrégé J. GRASSET

Monsieur le Professeur Agrégé E. HERVET

Monsieur le Professeur J. HUGUIER

Monsieur le Professeur Agrégé R. MUSSET

A PROPOS DE L'ASSOCIATION RARE D'UNE
ABSENCE CONGENITALE DE VAGIN A UN ANUS VULVAIRE

- :-

INTRODUCTION

A propos d'une observation totalement inédite, que M. le Professeur GEORGES CERBONNET, nous a fait l'honneur de nous confier observation relatant l'association rare ou exceptionnelle d'un anus vulvaire à une absence congénitale de vagin, nous avons entrepris ce travail.

A cette observation inédite, nous avons pu joindre celle de M. le Professeur G. ROBERT, que nous remercions tout particulièrement.

Nous jugions cette association rare, les recherches bibliographiques entreprises, nous en ont convaincu. En dépit de recherches poussées, nous n'avons trouvé dans la littérature aucune publication de cas identique.

Force était donc, puisque ces observations n'avaient pas été publiées, de les rechercher. Nous avons revu de nombreux dossiers dans plusieurs services de gynécologie, mais nous avons pu aussi accéder aux fichiers des services de chirurgie néo-natale où toutes ces malformations congénitales sont drainées et répertoriées.

Nous tenons à exprimer ici, notre sincère reconnaissance, à nos maîtres :

Messieurs les Professeurs :

J. HUGUIER, R. MUSSET, E. HERVET, J.L. CHIGOT.

A Messieurs les Professeurs :

G. LAURENCE et D. PELLERIN.

pour leur grande bienveillance, leurs conseils leur aide, et la grande facilité qu'ils nous ont accordés pour accéder à leurs dossiers.

Nous avons étudié de nombreux cas d'absence de vagin, de nombreuses malformations ano-rectales, et nous n'avons pu joindre à nos deux observations de départ que deux autres cas similaires, l'un trouvé parmi les observations de M. le Professeur CHIGOT, l'autre parmi celles de M. le Professeur LAURENCE.

Le but principal de ce travail est d'exposer à partir de 4 observations une malformation génito-rectale complexe et exceptionnelle, associant deux malformations RARISSIMES dans leurs associations, alors que très communes isolément :

L'ANUS VULVAIRE
ET L'ABSENCE CONGENITALE DE VAGIN

OBSERVATIONS PRINCEPS (Professeur CERBONNET)

Mlle BEL... Gisèle, l.IX.1949.

L'histoire de Mlle B... commence dès sa naissance. Elle est opérée en urgence pour imperforation anale. L'intervention consiste en l'abouchement du colon au sphincter anal existant. Elle fut, semble-t-il, aisée et le résultat fonctionnel excellent ...

Vers l'âge de 13 ans survinrent les premières transformations morphologiques, mais aucunes règles n'apparurent.

En 1958, alors qu'elle est âgée de 18 ans, que l'amenorrhée primaire persiste en dépit de multiples et vains traitements, l'on découvre au cours d'une appendicectomie par médiane sous ombilicale, un utérus double, atrophique avec des ovaires en cordonnet ... et l'on note à l'examen l'absence congénitale de vagin.

Quelques mois plus tard, apparaît, un syndrome abdominal douloureux, sus pubien avec irradiation bilatérale vers les fosses iliaques, d'intensité moyenne, résolutif en quelques jours ... Mais, fait important, ce phénomène douloureux, réapparaît le mois suivant ... puis très régulièrement, de façon cyclique tous les 30 jours environ.

En juin 1969, Mlle B... consulte à Broca :

Elle a alors 20 ans, et, physiquement est parée des attributs de son sexe :

Sa morphologie et sa pilosité sont indiscutablement de type féminines, ses seins sont bien développés.

A l'examen des organes génitaux externes ... l'aspect de la vulve n'est pas celui que l'on constate habituellement dans l'absence congénitale typique du vagin. Les grandes et les petites lèvres, le méat urétral sont normaux, mais, l'emplacement du vestibule est occupé par l'orifice d'un anus vulvaire, surmonté d'un court canal anal dont le catéthérisme montre qu'il reste en communication avec le segment rectal transposé vers l'anus en place normale. Cet anus est de petite taille, sans muqueuse visible, son fonctionnement est satisfaisant et sa continence bonne.

L'anus vulvaire est tonique, l'extériorisation des selles par la vulve n'apparaissant uniquement qu'en cas de diarrhée.

UNE FISTULOGRAPHIE alors pratiquée par opacification rectale montre que la malformation traitée à la naissance n'était pas une simple imperforation anale mais un anus vulvaire avec sans doute, rétrécissement atrésique du canal anal et que l'abouchement, de l'ampoule rectale à la région anale pratiqué alors, n'est autre qu'un abouchement latéral et non terminal comme dans la forme habituelle de l'imperforation anale pure.

Par ailleurs une Coelioscopie faite le 23.6.69 confirme la malformation utérine entrevue lors de l'appendicectomie : l'utérus est réduit à l'état de deux petites ébauches latéro pelviennes. Les trompes renflées en massue recouvrent partiellement des ovaires macroscopiquement normaux, le droit étant tou-

tefois légèrement plus gros que le gauche.

Une UIV (le 25.6.69) opacifie deux reins fonctionnels, de taille normale, sans stase, des uretères morphologiquement normaux, une vessie de grande taille, au niveau de laquelle on observe un défaut d'imprégnation du côté droit.

Le Caryotype (le 8.6.69) effectué sur une biopsie d'aponévrose puis sur les cellules du sang apporte le fait suivant : sur six cellules examinées il existe 46 XX normaux mais en revanche sur 12 autres cellules apparaît 47 XX et un petit fragment de mosaïque qui pourrait être égale à la moitié d'un Y normal.

Sur le plan thérapeutique : du fait de son âge, et de l'absence de projet matrimoniaux précis, on repousse momentanément toute intervention plastique de remplacement du vagin.

o

2e OBSERVATION (PROFESSEUR CHIGOT).

Mlle MOR... Chantal, 29.1.61.

La jeune Chantal M... âgée de 2 ans 1/2 est amenée le 6.7.63 en consultation à l'hôpital Trousseau pour "fistule recto-vaginale".

L'examen pratiqué sous AG révèle alors qu'il s'agit en fait d'un anus vulvaire. La paroi postérieure du rectum descend verticalement, et n'est pas du tout couchée sur le périnée comme dans les formes habituelles. L'abouchement vulvaire se fait à plein canal, le rectum tenant lieu de vagin. Ce dernier n'est pas retrouvé et semble n'être marqué que par une petite fossette sous méatique. On ne perçoit pas d'utérus.

La vulve, à l'examen extérieur est normale avec ses lèvres, son clitoris, le méat uréthral et un vestibule sans hymen. Ce vestibule ne conduit pas dans le vagin mais dans le rectum.

Sur le plan fonctionnel il faut noter que l'enfant va régulièrement et normalement à la selle avec un régime alimentaire normal. Parmi les explorations complémentaires :

LE SEXE chromatinien est féminin.

L'UIV met en évidence :

- Une sécrétion rénale précoce, satisfaisante des deux côtés.

- Un aspect normal des cavités excrétrices droites, des calices globuleux et tassés à gauche.

- L'uretère droit, de calibre plus large, s'abouche à la partie médiane de la vessie avec un long trajet en mine de crayon.

- L'uretère gauche présente un abouchement bas situé, latéralisé apparemment avec une courte portion intra-murale.

- La vessie asymétrique, ovoïde, à grand axe oblique, s'élève plus à droite, se projetant un peu dans la ligne pubienne.

L'enfant étant très jeune, on s'abstient évidemment de tout acte chirurgical et l'on envisage pour l'avenir l'étude du sexe chromosomique et l'exploration des organes génitaux internes.

Il est à noter qu'en dehors de cette malformation congénitale complexe, l'enfant est

atteinte d'une cardiopathie, à type de communications inter-ventriculaire discrète.

Elle n'a pas été revue depuis le 7.9.1963.

o

3e OBSERVATION (Professeur ROBERT).

Mlle BON... Marie.

Mlle Marie B... âgée de 22 ans, est hospitalisée le 25.4.52 à l'Hôpital Broca pour aménorrhée primaire et malformation génitale.

Elle se plaint de plus de bouffées de chaleur. Dans ses antécédants on retrouve la notion d'une intervention à l'âge de 3 ans pour un abouchement vaginal du rectum.

A l'examen il existe une absence de vagin avec canal de l'urethre perméable au doigt. L'anus débouche dans la fourchette vulvaire.

Une Coelioscopie transpariétale montre deux ébauches utérines latéro-pelviennes, des trompes renflées, deux ovaires macroscopiquement normaux, dont le gauche présente deux corps albicans et dont le droit est recouvert d'adhérences.

L'UIV injecte deux reins normaux et fonctionnels, des voies excrétrices normales, dont la droite est cependant plus large et présente un abouchement latéro-vésical bas.

Le 16.5.62, elle est opérée par le Pr Robert par incision médiane périnéale. On trouve un large plan musculaire pair, représentant un sphincter développé en deux plans, l'un antéro-postérieur, l'autre circulaire.

On incise à la limite de l'anus vulvaire et

l'on isole le canal anal ; après section partielle des deux releveurs qui sont grêles, le canal est introduit à travers le sphincter, la muqueuse rectale est fixée à la fesse au nylon.

Il reste un très grand développement recto-vésical ouvert à la vulve. On pratique une périnéoplastie cutanée et l'on met une mèche vaselinée anale et vaginale.

Les suites furent favorables mais cette jeune fille en dépit de nombreuses convocations n'a pas été revue depuis.

o

4e OBSERVATION (Professeur LAURENCE)

Mlle ROS... Jocelyne, 12.4.47.

Mlle Jocelyne R... consulte en 1952, à l'Hôpital Bretonneau, M. le Professeur LAURENCE pour un abouchement anormal du rectum.

L'examen pratiqué alors conclut au diagnostic de cloaque : l'implantation du rectum devant s'effectuer sur le dôme vaginal. Une éventuelle fistule vésico-rectale est éliminée par l'absence d'injection au bleu de méthylène, et au TV, il n'est pas perçu d'utérus.

L'exonération étant suffisante, l'enfant n'est revu qu'en 1957 où elle est de nouveau hospitalisée pour cure de hernies inguinales bilatérales.

Elle est opérée le 13.3.57.

C.R.O.

- "Hernies inguinales bilatérales ;
- Incision transversale ;
- La paroi s'avère de très mauvaise qualité

- Technique de Potz
- On trouve dans chaque petit sac, l'ovaire ,
- De chaque côté on pratique une ligature-résection du sac
- Réfection de la paroi plan par plan
- Nylon sur la peau.

Profitant de l'anesthésie générale, on explore les voies génitales.

- "On trouve un conduit unique, revêtu à sa partie externe d'une muqueuse vaginale qui se transforme à 2 cms environ de l'orifine vulvaire, à plein canal, en muqueuse rectale. Il n'y a pas de conduit vaginal. Le TV ne permet pas de percevoir l'utérus. Il existe à la place de l'anus normal une pseudo-ombilication.

Le 18.5.57 alors que l'enfant est âgée de 10 ans, on décide l'intervention de reposition de l'anus à sa place normale. L'intervention pratiquée à deux équipes se déroule en deux temps.

Temps abdominal.

"Médiane sous ombilicale.

Libération du sigmoïde et repérage de l'uretère gauche.

Section du tronc des sigmoïdes, puis de la sigmoïdienne inférieure. Dès lors la descente est facile. On sectionne à la jonction recto-sigmoïdienne, et l'on ferme selon deux plans le bout inférieur.

Après décollement pré-sacré, on passe trois fils de lin dans la paroi antérieure du sigmoïde, destinés à la fixation périnéale. On

abaisse le sigmoïde et ses fils de traction dans l'espace pré-sacré puis l'on péritonise au lin et l'on ferme la paroi au nylon.

Temps périnéal.

"Abord de périnéorraphie postérieure.

Après décollement rectro-rectal, on découvre les releveurs, on ponctionne la fossette anale, et on excise une petite collerette de peau. Les trois fils faufileés dans la paroi antérieure du rectum sortent en avant par la voie de périnéorraphie et sont solidarisisés sur les releveurs. On pratique alors la suture des releveurs et le fermeture du périnée. On attire par l'orifice de ponction de la fossette, la terminaison du recto-sigmoïde que l'on fixe avec une saillie de 15 mm.

Les suites opératoires sont très satisfaisantes.

Un mois après l'intervention, l'anús est parfaitement perméable. On perçoit une petite contraction des releveurs lors des mouvements d'adduction, mais l'incontinence persiste.

L'enfant est revu six mois plus tard (le 19/7/57), l'incontinence persiste, mais il existe une contraction des releveurs certaine, et l'exploration du néo-vagin montre qu'il est d'une profondeur très satisfaisante.

Un an après l'intervention (4/3/58) le périnée et la vulve sont tout à fait normaux. l'anús admet sans difficultés l'index. L'enfant va à la selle d'elle-même tous les matins. Elle peut dès lors avoir une activité scolaire normale.

La fillette est vue pour la dernière fois en juin 61 (4 ans après l'intervention). L'anus est parfaitement normal sans aucune sclérose. La contraction des releveurs est bien perceptive. La perméabilité du néo-vagin s'avère aisée à la bougie, plus difficile au doigt. La fillette est parfaitement continente, ne se souillant qu'en cas d'épisode diarrhéique et mène une vie tout à fait normale.

Elle n'a pas été revue depuis le 26/5/61.

ETUDE CRITIQUE DES OBSERVATIONS

Plusieurs faits retiennent notre attention :

A la naissance, la malformation est méconnue ou mal connue.

L'absence de vagin n'étant pas recherchée systématiquement, on comprend aisément qu'elle puisse passer inaperçue.

En revanche la malformation anorectale, elle, semble avoir posé quelques problèmes ...

Qu'était-elle en réalité ?

S'agissait-il d'une imperforation anale vraie, existait-il, réellement un "anus vulvaire" ? ou bien s'agissait-il d'une imperforation membraneuse simple, incomplète avec existence d'une fistule antérieure ?

* il est à rappeler que dans les cas d'imperforations anales vraies il n'existe AUCUN orifice anormal par lequel fassent issue des gaz ou du méconium. L'examen soigneux du périnée de la vulve ou du vagin le confirme. Au niveau de la région anale cutanée, il existe presque toujours des éléments anaux reconnaissables, l'anus étant d'origine ectodermique, le périnée est toujours aphasique, étroit. Radiologiquement l'ampoule rectale est située, au dessus des releveurs.

Généralement, le rectum se termine par un

cul-de-sac effilé en avant, vers les éléments fibreux de la cloison recto-vaginale.

. L'anus vulvaire est défini comme étant un abouchement anormal, ectopique, d'un orifice étroit, compensant l'absence d'anus, à la place normale, en un point variable de la commissure postérieure entre la fourchette et l'hymen.

Il apparait que le terme d'anus vulvaire pour beaucoup d'auteurs, est un terme impropre. Il s'agit en réalité de l'orifice de sortie d'une fistule du canal anal qui se produit en raison de la persistance de la membrane anale elle-même responsable de l'imperforation de l'orifice normal de l'anus.

. L'imperforation membraneuse simple est la forme mineure des malformations ano-rectales. Tous les éléments de la région anale et du périnée sont le souvent rigoureusement normaux. Seule une cloison cutanéomuqueuse, d'épaisseur variable parfois très mince, obture le canal anal. La présence d'une fistule au bord antérieur d'une membrane anale imperforée n'est pas rare réalisant une imperforation simple incomplète.

Ces différentes malformations s'expliquent aisément par la connaissance de l'embryologie du périnée.

Normalement, le périnée I, terminé dès la 4e semaine résulte de la prolifération du mésoblaste autour de la membrane cloacale, s'épaississant en avant d'elle pour former à la 5e semaine le tubercule génital. De cet épaississement se différencieront en périphérie la région ischio-pubienne, au centre les muscles du périnée, le faisceau sphinctérien du releveur de l'anus, le sphincter externe de l'anus les muscles superficiels, et en surface les

bourrelets cloacaux. De cela, s'impose une observation capitale:

Le sphincter cloacal est donc terminé avant que ne débute l'organisation du périnée II et restera en place quelque soit l'évolution de cette dernière.

. Le Périnée II se forme au décours du 2e mois de la vie in utéro par un double phénomène :

- le cloisonnement du cloaque et la régression de l'appendice caudal.

Entre les canaux mésonephrotiques s'insinue l'éperon périnéal de Tourneux. L'appendice caudal, né du bourgeon caudal, dont le développement est maximum à la 6e semaine, entre en involution dès la 7e semaine, sous la poussée mesenchymateuse des somites caudaux, vers le périnée qu'elle contribue à organiser.

Le mésenchyme comble en premier lieu, l'espace occupé par l'intestin post-anal, puis il migre sur les faces latérales du cloaque s'infléchissant vers la ligne médiane pour former les replis urorectaux.

Si une anomalie survient lors du développement de la partie postérieure des bourrelets cloacaux, telle une fusion anormale s'effectuant toujours d'arrière en avant, il se forme un ANUS COUVERT avec le plus souvent une fistule superficielle s'ouvrant en avant de la fusion anormale et qui peut s'étendre plus ou moins en avant jusqu'à la commissure vulvaire postérieure réalisant alors une MALFORMATION MINEURE.

. Il n'en est pas de même lorsque la poussée mésenchymateuse n'est plus contrôlée et, devenant excessive, dépasse le plan du bord

postérieur de la membrane anale.

Plus cet excès sera intense, plus les malformations ano-rectales seront étendues, et plus seront nombreuses les malformations du périnée profond.

. C'est dire l'importance du diagnostic anatomo-clinique de la malformation ano-rectale.

La différenciation entre les formes superficielles et profondes est capitale. Elle se fait selon la situation du cul-de-sac intestinal par rapport au plancher pelvien formé par les releveurs.

Radiologiquement, dans les variétés dites "basses", l'intestin terminal est situé au dessous de la ligne pubo-coccygienne de Stephens, tendue du milieu du pubis à la dernière pièce du Sacrum normal, le cul-de-sac intestinal étant situé au dessus de cette ligne dans les formes "hautes".

A ces formes basses, de pronostic favorable souvent sans répercussion fonctionnelle, parfois même ignorées de celles qui en sont porteuses et dont le diagnostic est fait par hasard lors de l'inspection soigneuse des organes génitaux externes, s'opposent les formes hautes : s'associant à des malformations importantes des organes de voisinage, nécessitant une thérapeutique active, voire même faisant partie d'un syndrome polymalformatif gravissime, généralement incompatible avec la vie, et dans lequel elles ne constituent qu'un épiphénomène sans importance.

Il est à retenir qu'une imperforation anale, constatée à la naissance, doit de façon

FORMELLE, chez la fille faire rechercher un orifice superficiel ou une éventuelle fistule au niveau de la fourchette vulvaire. Car les formes obstructives sont TRES RARES chez la petite fille, ou elles représentent moins de 10 % des cas. Contrairement aux formes survenant chez le garçon, chez lequel il s'agit presque toujours d'une obstruction complète.

Cette quasi constance d'une fistule ouverte au périnée ou dans l'aire génitale est intéressante à connaître, car bien souvent "initialement" suffisante, elle permet une évacuation au moins partielle du méconium. De ce fait, il apparaît évident qu'un examen natal hâtif, puisse ignorer la malformation, mais que cet issu ectopique du méconium, puis des selles, dans les jours suivants, puisse la dissimuler d'autant plus aisément que la fistule est suffisante ou que l'anus vulvaire soit non seulement suffisant mais qui plus est continent. Mais surtout, il y a d'autant moins d'urgence, une fois le diagnostic envisagé, au traitement chirurgical que cette fistule est complaisante. Ce qui parfois, donne un délai fort appréciable de 18 mois à 3 ans, voire plus, avant d'entreprendre une cure chirurgicale : tout en sachant que l'orifice toujours atrésique, finit par constituer un obstacle à l'évacuation des matières, pouvant être à l'origine d'un mégacolon II.

D'où l'absolu nécessité, de pratiquer l'intervention dès qu'apparaissent les troubles fonctionnels.

. De nos observations ce fait ressort :

- La Jeune BON... ne fut opérée qu' à l'âge de 3 ans, Chantal MOR..., vue pour la 1ère fois à l'âge de 2 ans 1/2, présentait un ori-

fice ectopique suffisant et continent permettant une exonération régulière et normale.

Jocelyne ROS... n'est opérée qu'à l'âge de 10 ans.

- Quant à la jeune BEL..., si elle fut opérée en urgence à la naissance, on peut envisager que soit l'atrésie était trop importante, et que l'exonération ne pouvait se faire ou bien se faisant mal, soit que la méconnaissance de la malformation résulta du diagnostic évident de l'imperforation anale.

Dans les 4 cas, il apparaît comme évident qu'il s'agissait d'une malformation bas située ... le cul de sac intestinal semblant avoir franchi la sangle des releveurs et se trouvant assez proche du périnée.

Si du moins nous pensons pouvoir éliminer le diagnostic de l'imperforation anale complète avec fistule haute, il peut paraître plus difficile de trancher entre :

- une malformation basse, intéressant le périnée profond II et une anomalie tout à fait particulière, n'intéressant que le périnée superficiel appelée par Mrs Duhamel et Pellerin : les anus couverts, avec ou sans fistule sous-cutanée car dans ce cas précis, le rectum et le canal anal ne sont pas malformés. Ces anomalies peuvent être qualifiées de bénignes puisqu'elles laissent intact le canal anal et qu'elles ne s'accompagnent généralement pas de malformations loco-régionales. M. Duhamel n'a retrouvé aucune malformation dans 27 cas "d'anus couvert".

Nous pensons que nos 4 observations rentrent donc dans le cadre des malformations ano-rectales bas situées, mais représentant une malformation du périnée profond, et nous

basons notre théorie sur plusieurs faits.

1) Sur l'aspect clinique :

L'observation de M. Cerbonnet et celle de M. Chigot sont formelles. L'examen clinique de cet orifice ectopique est en tout point conforme aux descriptions classiques d'anus vulvaire telles que celle de H. MONDOR et F. de GAUDART D'ALLAINES (Gynécologie et Obstétrique, tome VII, 1923, n° 2).

"Si l'on examine la malade, en position gynécologique sans écartement trop prononcé des cuisses, on constate au niveau de la région périnéale en avant une vulve en apparence normale, en arrière l'absence d'anus. Il est remplacé par une petite tache pigmentaire légèrement mamelonnée où la peau est fine, sans poil et qui est située sur la ligne bi-ischiatique, à 9 cm de la pointe du coccyx..."

..."L'examen plus attentif de l'orifice vulvo vaginal montre une vulve, avec grandes lèvres, nymphes, clitoris, capuchon clitoridien normaux. En arrière du clitoris le toit du vestibule ou vestibule de l'urethre est un peu allongé. Le méat urinaire est normal, la bride masculine et la collerette uretrale sont saillantes" ...

..."Au dessous de cette collerette s'abouche, en avant de la fourchette, au niveau de la fosse naviculaire : l'anus.

Il est sur un plan plus superficiel que celui des débris hyménaux, son revêtement muqueux est parfait ... Cet anus à 2 cm en avant de la ligne ischiatique, à 11 cm du coccyx est bordé en ARR par la fourchette..."

Si à la lecture de la 3e observation (Pr ROBERT), on ne trouve que rarement le terme

"d'anūs vulvaire", il n'en est pas moins exact qu'il s'agit cliniquement d'un anus à la fourchette, que l'anūs n'existe pas en place normale et que l'on peut, même en l'absence, de renseignements précis, éliminer la possibilité d'une éventuelle fistule "créée" lors de l'intervention plus "qu'obscurē" réalisée à l'âge de 3 ans car cette fistule fut suffisante à elle seule, vraisemblablement jusqu'à l'âge de 3 ans pour assurer l'exonération.

La 4e observation (Pr Laurence) légèrement différente est excessivement intéressante sur le plan histologique et embryologique. L'orifice débouchant dans le vestibule est l'orifice de sortie d'un conduit unique, revêtu dans sa partie externe d'une muqueuse vaginale qui se transforme à 2 cm environ de l'orifice vulvaire, à plein canal, en muqueuse rectale, il n'existe pas de conduit vaginal et l'on remarque à la place de l'anūs normal une pseudo-ombilication.

2) Sur les données du CRO qui confirment dans les 4 observations, en l'absence de documents radiologiques, la proximité du cul de sac rectal par rapport au périnée. L'intervention de reposition et l'abaissement de l'ampoule, au périnée ayant été à chaque fois aisée, et sans problème, tout en remarquant que dans le cadre de la 4e observation, elle nécessita un double abord abdominal et périnéal. et affirme la présence du sphincter externe ce qui permet d'admettre que l'embryologie du périnée s'est déroulée normalement jusqu'à la formation du périnée II et que l'anomalie morphologique ne s'est produit qu'au plus tôt en début de la 5e semaine de la vie in-utero.

3) Sur l'Association à des malformations.
en premier lieu, à l'absence de VAGIN ++

Si les données cliniques de la malformation ano-rectale sont parfois peu précises et d'interprétation difficile il n'en est pas de même de la malformation génitale dont la description est strictement identique dans les 4 observations.

La malformation se caractérise :

- sur la plan anatomique :

par l'association à une aphasie vaginale d'une aplasie utérine partielle à type de duplicité utérine, sous forme de deux petits bourgeons pleins représentant des cornes utérines rudimentaires, appendues à des trompes parfaitement normales. Les ovaires également sont normaux.

- du point de vue clinique, chez trois des jeunes filles vues suffisamment tardivement par une aménorrhée I asymptotique survenant chez des sujets dont la puberté morphologique semble s'être faite normalement et qui présentent un aspect harmonieusement féminin. On remarque de plus chez Mlle B... Gisèle, l'existence d'un cycle s'extériorisant par un syndrome prémenstruel caractéristique. Il est regrettable que cette jeune fille n'ait pas fait de courbe menothermique, car un tracé biphasique aurait pu attester le fonctionnement ovarien probablement normal.

Les examens complémentaires ont pu préciser le diagnostic suspecté cliniquement.

La coelioscopie faite dans 2 cas montre : l'existence d'un repli péritonéal correspondant au ligaments larges, situés entre les 2 cornes utérines rudimentaires, occupant entre la vessie et le rectum, la place du corps utérin et du vagin absents.

La présence d'ovaires, fonctionnels, mais dystrophiques.

Dans l'une de nos observations, les ovaires

sont trouvés à l'intérieur de hernies inguinales bilatérales ce fait serait pour M. P. MULLER, une anomalie relativement fréquente de ces agénésies génitales.

Le caryotype recherché dans un cas était douteux, bien que d'ordinaire normal et la chromatine sexuelle est positive dans une autre de nos observations.

L'examen radiologique des voies urinaires fait 3 fois sur 4 révèle des cavités et des voies excrétrices normales en notant cependant l'existence dans les 3 cas d'une anomalie urétrale mineure, à type d'insertion utéro-vésicale basse.

L'association de malformations diverses, aux malformations ano-rectales II à une anomalie du périnée profond est excessivement fréquente et capitale à rechercher.

Pour MOORE sur 120 cas il existe 72 % de malformations associées.

Pour MAYO et RICE, sur 165 cas : 44 % de malformations associées.

Pour LADD et GROSS sur 214 cas : 28 %.

Pour LU : sur 74 cas : 22 %.

Pour M. D. PELLERIN les malformations sont retrouvées dans 44 % de ses cas. M. P. DUHAMEL dans son livre de Morphogénèse pathologique, étudie sur 220 cas des 2 sexes, les différentes associations.

Il s'avère que les malformations les plus fréquentes sont d'une part les anomalies rachidiennes lombo-sacrées, d'autre part les anomalies uro-génitales : malformations entrant dans le cadre des syndromes de régression

caudale.

Il est important de noter, que sur 220 malformations ano-rectales de la fille et du garçon ou dénombre :

- 69 malformations vertébrales
- 61 malformations uro génitales dont
- 31 malformations réno-urétérales
- 6 mégavessies
- 3 agénésies uréthrales.
- 22 malformations génitales dont 4 ANOMALIES MULLERIENNES
- 13 hypospadias
- 5 cryptorchidies abdominales.

21 Malformations des membres inférieurs
34 enfants présentaient une ou plusieurs malformations n'appartenant pas à la régression caudale dont les plus fréquentes étaient les malformations de la face et du crâne (18)
les cardiopathies (12)
et l'agénésie radiale (8)

Nous rappelons qu'en dehors de l'aplasie vaginale commune à nos 4 observations

- 1 fillette présentait une cardiopathie à type de communication inter-ventriculaire discrète
- la jeune B... Gisèle aurait été traitée à l'âge de 15 ans pour hypertrophie ventriculaire gauche, s'accompagnant d'une dyspnée d'effort.

Pour MOORE (S.G. Obst. Sept. 52, 95, n°3, 281-288) sur 120 cas de malformations congénitales du rectum et de l'anus comprenant les 4 types selon la classification de Ladd et Gross.

Il compte

- 54 anomalies de l'arbre urinaire
- 41 malformations neuro-vertébrales
- 27 malformations digestives

- 10 anomalies génitales féminines associées dont
- 4 utérus doubles
 - 4 vagins cloisonnés
 - 1 absence d'utérus
 - 1 hydroméetrocolpos.

Parmi les différentes observations d'anús vulvaire, revus dans le service de M. le Professeur Laurence (Bretonneau) sur une période s'étendant de 1952 à 1970, nous avons dénombré 34 cas "d'anús vulvaire".

19 cas ne présentaient aucune malformation associée

15 cas étaient associés à des malformations diverses.

outre l'observation présentée dans ce travail

1 cas de malformations multiples léthales

2 atrésies oesophagiennes

1 omphalocèle

1 paraplégie, pieds bots et arénésie sacrée

5 malformations génito-urinaires

dont 1 sténose de la fonction pyélo-urétérale gauche

1 bifidité uréthrale

1 bifidité vaginale et utérine

1 hypertrophie clitoridienne

1 hydrocolpos.

c'est dire la relative fréquence de ces associations et leur complexité.

Nous avons, lors de nos recherches bibliographiques, été particulièrement intéressée par une observation, quoique différente du sujet de cette thèse, mais que l'on peut en rapprocher de MM. GAUTIER et GUIOT dans le supplément de Gynéc. Obst., 1955, 7, n° 2, 1923, 194, rapportant un cas de malformation congénitale complexe associant :

1 anus vulvaire

1 utérus unicorne Droit

avec 1 trompe gauche réduite à sa portion in-

tersticielle et isthmique, une absence d'ovaire et de rein gauche à des malformations diverses : - bloc L4-L5

- agénésie de la lame gauche et de l'épineuse de L4

- hypoplasie du sacrum et agénésie du coccyx

Cette diversité clinique, ces malformations rares et complexes, laissent percevoir la grande complexité des données embryologiques et les lacunes de nos connaissances.

Peut-on expliquer embryologiquement cette association ou du moins qu'elles sont les hypothèses embryologiques que l'on peut envisager ? ...

DONNEES EMBRYOLOGIQUES

Monsieur B. DUHAMEL, dans un travail publié en 1960 sous le titre "De la Sirène à l'imperforation anale", fait remarquer que l'on retrouve, très fréquemment, chez les monstres syméliens, les mêmes anomalies que celles qui s'associent aux malformations ano-rectales. Il émet alors l'hypothèse que la symélie et l'imperforation anale pourraient représenter les 2 pôles extrêmes d'un même syndrome de régression de la région caudale embryonnaire.

Cette hypothèse, fondée sur des données anatomo-cliniques sera confirmée secondairement par les expériences de M. le Pr A. Giroud et de ses élèves.

C'est en 1962, que MM. ROUX et MARTINET à la suite des expériences de P. ANCEL (1951) qui avait montré l'action tératogène de la colchicine sur le développement du bourgeon caudale de l'embryon de Poulet, induisant toute une série de malformations, allant du simple arrêt de développement de la région cloacale, aux plus complexes malformations du pôle caudal, reprirent les travaux de KAITER et COHLAN sur l'action tératogène obtenue par l'administration de doses massives de vitamine A chez la souris et chez la rate.

Ils occasionnèrent, expérimentalement, par de forte dose de vitamine 2A, données à la mère, toute une série de malformations élec-

tives de l'extrémité caudale, à type d'anomalies régressives de la queue et du rachis, de cloisonnement imparfait du cloaque avec ouverture du tube digestif dans les dérivés sinusiens et de malformations réno-urétérales.

E. WOLFF en 1936 par irradiation localisée du territoire axial de la région caudale de l'embryon de poulet, à l'endroit présumé de l'ébauche des membres inférieurs fait apparaître une fusion de ceux-ci en un organe unique, entraînant de plus, la disparition du croupion, du cloaque et de la partie terminale du rachis. Il remarque de plus, que lors d'irradiations plus poussées qu'il existe non seulement une atrophie de l'intestin postérieur, une indivision du cloaque mais encore une fusion des mésonéphros sur la ligne médiane. A des degrés moindres, l'anomalie peut intéresser la région cloacale seule, respectant les membres inférieurs, les canaux méso-néphrotiques, le rachis, Les malformations obtenues étant d'autant moins importantes que la colonne vertébrale se prolonge plus loin en arrière.

Telles sont les données expérimentales en faveur d'une action tératogène.

DUNN en 1947 en croisant des souris à queue courte a obtenu des malformations du sinus urogénital et de l'intestin postérieur, une imperforation anale, et des anomalies de l'appareil urinaire à type d'aplasie ou d'hypoplasie rénale, l'absence de vessie ou d'urètre.

Mais chose remarquable, les données expérimentales de tératogénèse ou de génétique, aboutissent au fait que dans le syndrome de régression caudale, les organes lésés sont principalement l'axe rachidien, l'intestin

postérieur, la paroi dorsale du sinus urogénital, alors que l'urethre et le tubercule génital sont le plus souvent respectés. Il s'ensuit que les canaux excréteurs des glandes, Wolff et Muller qui cheminent dans la cloison uro-rectale, se trouvent fréquemment lésés. Ce fait très important permet d'expliquer :

- la relative fréquence de l'agénésie des conduits génitaux,

- et les malformations habituelles du haut appareil urinaire (les bourgeons urétéraux, d'où dérivent les reins, naissant de la partie terminale des canaux mésonéphrotiques,

Les Gonades, elles, trouvant leur origine, au-dessous de la région caudale, sont généralement respectées.

Il semble donc, sur le plan de la malformation génitale que l'arrêt du développement des canaux de Muller se soit produit à un moment très précis, peu après leur franchissement du ligament inguinal, futur ligament rond, de sorte que les trompes se trouvent être déjà canaliculées, que le début des cornes utérines n'est encore qu'à l'état de bourgeons pleins et que toute la partie sous-jacente destinée à former le corps utérin et le vagin reste aplasique.

Cet arrêt est brusque, sa cause en est inconnue, probablement embryopathique ou génétique. Nous n'avons d'ailleurs pas pu mettre en évidence, dans l'étude de nos 4 cas, une étiologie précise.

Il semble s'agir vraisemblablement d'une embryopathie, n'ayant pas retrouvé d'autres cas semblables dans les familles des fillettes.

Ce type de malformations, représente 22 % environ des statistiques des malformations utérines majeures s'accompagnant dans 5 % des cas d'agénésies rénales, dans 5 % d'une ectopie exceptionnellement bilatérale

Cette association a une malformation rénale est capitale à connaître et doit être systématiquement recherchée.

Si l'on se souvient que les reins ont terminé leur organogénèse et se trouvent à leur place définitive dès la 9e semaine, il devient aisément concevable de comprendre que si l'élément tératogène s'exerce après la 13e semaine, il n'existera jamais de malformation rénale, entre la 10e et la 13e semaine, il apparaîtra 80 à 90 % de malformation congénitale, isolée, et avant la 9e semaine, il existera toujours une malformation rénale associée.

En fait, l'agénésie partielle, telles, celles en cause dans nos observations qui se produit vers la 8e semaine, au stade de l'embryon de 24 mm, alors même que les reins effectuent leur ascension, ne s'accompagnent que dans 5 % des cas de malformations rénales. Ce fait s'explique vraisemblablement par la notion que les reins ont déjà franchi le détroit supérieur dès la 6e semaine, et peut aussi expliquer, le fait que 5 % des cornes rudimentaires, s'accompagnent d'une ectopie rénale.

Cette date présumée de la 8e semaine, se confirme par celle correspondant à la malformation ano-rectale classiquement. on considère que la morphogénèse de l'extrémité caudale s'effectue en 3 stades :

1. La formation du périnée primaire, par mise en place du mésoblaste au pourtour de la membrane cloacale, et séparation de la membrane du pli inférieur de l'embryon, vers la

fin de la 3e semaine et le début de la 4e.

2. Le développement de l'appendice caudale vers la 6e semaine.

3. Le cloisonnement du cloaque et la formation du périnée II, contemporains de la régression de l'appendice caudal à la fin du 2e mois.

Le cloisonnement du cloaque s'effectue par le rapprochement et la fusion sur la ligne médiane des deux replis mésodermiques latéraux qui accompagnent les canaux mésonéphritiques et paramésonephritiques entraînant les branches viscérales de l'A. hypogastriques.

La partie basse de la cloison uro-rectale s'apaisit ensuite d'avant en arrière pour former le noyau central du périnée, cet épaississement divise la membrane cloacale en un segment antérieur, uro-génital, et un segment postérieur anal. Après la formation du noyau central du périnée, la membrane uro-génitale s'ouvre au décours de la 7e, 8e semaine, la membrane anale, 2e semaines après.

Toutes ces transformations s'effectuent grâce à la poussée du tissu mésenchymateux fourni par les somites caudaux peu de temps avant l'involution de l'appendice caudal lui-même. Ne pouvant se faire, dans la queue, cette poussée mésenchymateuse se "tourne" vers le périnée. Elle s'effectue en profondeur formant les replis uro-rectaux et le noyau central, mais aussi, vers la superficie, à l'origine des bourrelets cloacaux. On peut alors envisager 2 mécanismes à l'origine des anomalies

- soit une "hyper régression" de l'appendice caudal
- soit un avortement du bourgeon caudal partiel ou total, responsable dans un mode mineur

d'une disparition du rectum, du sinus urogénital et des canaux qui y aboutissent ; dans un mode majeur : à un rapprochement des ébauches embryonnaires responsable de malformations dont la plus caractéristique est la réunion des membres inférieurs ou symélie. Si l'avortement intéresse un territoire plus étendu, il s'y associe la possibilité de malformations des membres inférieurs et de la paroi abdominale ou célosomie. L'association étant été signalée par de nombreux auteurs et reconnue par M. DUHAMEL.

Nous remarquons que dans les observations de M. Laurence il existait parmi les 15 cas d'anūs vulvaires associés à des malformations 1 cas associé à une omphalocèle, forme de célosomie moyenne
1 cas associé à une agénésie sacrée, avec paraplégie et pieds bots.

Dans le cadre des malformations présentées dans ce travail nous pouvons les expliquer par l'association de la persistance du canal cloacal à un arrêt de développement du sinus urogénital. L'arrêt de développement du sinus urogénital nous paraît capital car dans ces cas précis les hypothèses de M. Duhamel et de M. Cordier sur la morphogénèse du vagin nous apparaissent très probables et nous pensons qu'effectivement le sinus subit une croissance élective, incorpore la partie terminale des canaux mésonéphritiques, puis se scinde en une zone supérieure urinaire et une zone inférieure génitale. Cette zone chez la fille se dilate pour former le vestibule dans lequel s'ouvre l'urèthre. La partie postérieure du vestibule donne naissance à une colonne épithéliale pleine qui se dirige vers les canaux para-mésonéphritiques. Se canalisant, elle est à l'origine de la quasi totalité du vagin qui ne serait donc pas d'origine Mullérienne, mais dont le développement de cette

colonne épithéliale serait induit par le système Mullerien.

M. Agogué a observé cette différenciation de l'épithélium au niveau de la paroi postérieure du sinus uro-génital chez l'embryon humain de 43 mm (9 semaines et demi). Les cellules épithéliales arrivent au contact de l'épithélium mullerian à la 15e semaine (embryon de 110 mm) semblant repousser l'extrémité inférieure des canaux de Muller. On peut alors imaginer que cette poussée refoulerait l'épithélium Mullerien ou que l'épithélium se formerait à partir d'une différenciation ascendante de l'épithélium mullerien. Ce qui nous permettrait d'envisager une origine morphologique double du vagin, mullerienne et sinusale. L'influence inductrice des canaux de Muller ne pouvant s'exercer que sur un épithélium sinusal réceptif.

Cette notion peut peut-être expliquer la dualité histologique reconnue dans l'observation de M. Laurence d'un conduit unique revêtu dans sa partie externe d'une muqueuse vaginale se transformant à 2 cm environ de l'orifine vulvaire, de plein canal en muqueuse rectale.

CONCLUSIONS

Quelles sont, au terme de ce travail, les conclusions que l'on peut en retirer ?

Nous n'avons malheureusement pas pu expliquer de façon évidente le mécanisme intime et profond de cette malformation. Tout au plus nous espérons avoir pu, attirer l'attention sur certains points bien précis.

1. Il nous faudra retenir :

- la rareté de l'imperforation anale, totale, obstructive chez la petite fille ;
- l'existence dans plus de 90 % des cas, d'un orifice superficiel, ou d'une fistule ouverte dans l'aire génitale ;
- la nécessité de rechercher ces orifices ectopiques systématiquement lors de l'examen de tout nouveau-né de sexe féminin présentant une imperforation anale,
- la relative suffisance de ces orifices,
- la très grande fréquence des malformations associées.

2. Nous pensons :

- Pouvoir classer cette malformation parmi les formes mineures du syndrome de régression caudale.
- Rappeler que les lésions observées dans ce syndrome, intéressent essentiellement l'axe

rachidien, l'intestin postérieur, la paroi abdominale du sinus uro-génital alors que, l'urethre, et le tubercule génital, organes plus antérieurs, sont généralement respectés.

- Que les canaux mésonéphrétiques et paramésonéphrétiques qui cheminent dans la cloison uro-rectale sont également et fréquemment lésés.

3. Il nous apparaît donc possible :

- D'envisager un processus commun à cette double malformation, survenue vers la 8e, 9e semaine, touchant électivement, la paroi dorsale du sinus uro-génital.
- De souligner l'importance capitale du sinus uro-génital dans la morphogénèse du vagin.
- Et sans vouloir établir formellement qu'elle est la part qui lui revient dans cette morphogénèse, insister sur le fait que la présence des canaux de Muller, l'intégrité et la "réceptivité" du sinus uro-génital, sont indispensables à l'élaboration correcte des voies génitales.

Vu :

Vu :

Le Président :

Le Doyen :

Signé : G. CERBONNET

Signé : J. LOYGUE

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

AGOGUE M.

Dualité embryologique du vagin humain
et origine histologique de sa muqueuse.
Gyn. Obst. Paris, 1965, T. 64, n° 3,
407-414.

AMELINE ET HUGUIER.

A propos des absences congénitales du
vagin.
Mém. Ac. Chirurgie, 31 janv., 7 févr.,
51-57, n° 4-5, 173-175.

ATTALI J.R.

Physiologie de la différenciation se-
xuelle.
Gaz. Méd. de France, 25 janv. 70,
77, n° 3, 585-592.

BACON H.E. et SHERMANN L.F.

Anorectal abnormalities.
Arch. Surg., 1952, 254, 331.

BENCHIMOL.

Embryologie des organes génitaux de la
femme.
Brasil Med. 7-14, 1953, 67, n° 10-11,
172-178.

BROWN D.

Quelques malformations congénitales de
l'anus, du vagin et de l'urètre.
Ann. Roy. Coll. Surg. England, mars
1965 1, 8, n° 3 - 173-192.

DE BRUX.

Embryologie de la vulve et du vagin.
Gaz. Méd. France, 15 Fév. 70, n° 5,
969-972.

BULMER D.

The developpement of the human vagina.
J. Anat. Lond. 91, 490, 1957.

CAVALLUCI G.G.

Chabalj une rare malformation des organes génitaux externes chez une femme enceinte.
Clin. Obst. Gyn., nov. 1966, 68, n° 11, 564-566.

CHABAL J. et al.

Anorectal malformations and.
Chir. Infant. 6, 349, 56 déc. 65.

CORDIER G.

Embryologie des organes génitaux de la femme.
Enc. méd.-chir., 5, 158, 110, A 10.

CORDIER M.G.

Aplasie du vagin une décennie et plus d'expérience.
Bull. Féd. Gyn. Obst. France, 13, 113, 6 mars-avril 61.

CROSBY W.N. et HILL E.C.

Embryologie du canal de Muller.
Obs. Gynéc. oct. 62, n° 4, 20, 507?

DAVIS C. et FELL E.H.

Hydrométrocolpos double et anus imperforé chez un nouveau-né.
Am. J. Dis. Child., juil. 1950, 80, n° 1 79-85 (Bibliogr.)

DENNISON W.M. and BACSICH P.

Imperforate vagina in the newborn néona-

tal hydrocolpos.

Archives of disease in childhood, vol.
36, n° 186, april 61.

DINH VAN TUNG, CAO XUAN AN et NGUYEN DAI HIEN
Un nouveau cas de syndrome de Rokitans-
ki-kuster-hauser.
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. Janvier-mars
1970, 22, n° 1, 14-16.

DUHAMEL B.

Morphogénèse pathologique, des monstrosi-
tés aux malformations.

Masson éd. Paris, 1966, 1 vol.

DUHAMEL B. et coll.

Le traitement des anus vulvaires.

Ann. Chir. Infant. 1963, 4, n°1, 6-61.

DUHAMEL B. et PAGES R.

Morphogénèse de la région caudale et
embryologie du Périnée.

Rivista chir. pediatrica, 1964, 6 sept.

DUHAMEL B.

Malformations ano-rectales.

Ann. Chir. Infant., 1960, 1, 99.

FARZA M., CHELLI M. et MAAMOURI H.T.

A propos de quelques malformations
utérines type Rokitanski.

Tunisie Méd. Mars-avril 1969, 47, n°2,
71-77.

FEVRE M.

Les malformations vaginales.

Revue du praticien. Décembre 67, Tome
17, n° 32, 4, 621.

GAUTHIER et GUIOT Y.

Malformation congénitale complexe des
organes génitaux associée à des anoma-
lies urinaires, lombo-sacro-coccygienne

et à un anus vulvaire.

Gynéc. Obst. (suppl.), 1955, 7, n° 2,
1923-194.

GIANNONE R., MANDELLI et PERELLI-ERCOLINI.

Description et réflexion sur un cas de
syndrome de Rokitansky.

Minerva Chir. 31 mars 1970, 25, n° 6,
475-482.

GIROUD et LELIEVRE.

Notions d'embryologie

(Le François édit.) Paris, 1962, 316.

GOUGH MALCOLM H.

Congenital abnormalities of the anus
and rectum.

Archives of disease in childhood, vol.
36, n° 186, april 61.

GROVER S., SOLANSKI B.R. et BANERJEE M.

Etude clinico-pathologie de l'aplasie
du canal de Muller et en particulier
études cytogénétiques.

Am. J. Obst. Gyn., 1er mai 1970, 107,
n° 1, 138.

GUIGOVSKY E.E.

Intervention chirurgicale pour anus
vestibulaire.

Akoucherstvo Guinek., Moscou, 1954,
n° 166.

HAUSER G.A., KELLER M., KOLLER T.H. et

WENNER R.

Le syndrome de Rokitansky.

Gynecologie, février 1961, 151, n° 2,
111-112.

JAP J., PROTOL.

The vaginal anus, 18, 65, 71 août 63.

JOYEUX R.

5 malformations congénitales de la vulve.
Gynéc. Obst. 1950, 2, n° 5, 587.

KAMINA P.

Anatomie gynécologique et obstétricale.
Maloine éd. Paris, 1968, 1 vol.

KELLER R.

Traitement des anomalies congénitales
et acquises de la vulve et du vagin.
16e Congrès de la Fédération des sociétés
de langue française de Gyn. Obst. 22,
26 Septembre 65, Bruxelles, compte-rendu
presse médicale, 14 janvier 1956, 71.

LADD (W.E.) et GROSS (R.E.).

Am. J. Surg., 1934, 23, 167.

LASSERRE J.

Traitement des abouchements anormaux
du rectum.
Ann. Chir. Infant., juin 1960, 1, n° 1,
53-70.

LINKEVICH V.R.

Embryogénèse des organes génitaux inter-
nes.
Akouchestvo Guinek., Moscou, 1969, n° 7,
43-47.

LYONNET R., BURLET P. et GUILLAUD M.

Une indication exceptionnelle de césa-
rienne, un cas d'anus vulvaire.
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. Novembre-
décembre 1962, 14, n° 5, 727-728.

MAC PHERSON A.G.

Congenital anorectal anomalies.
Brit. J. Surg. 50, 515, 9, mars 63.

Malformations congénitales de la vulve.
Gazette médicale France, 15 février
1970, 77, n° 5, 1017-1026.

MALINAS Y.

Absence congénitale du vagin.
Thèse, Paris, 1951, n° 12.

MARTY G.

Malformations complexes de l'appareil
génital de la femme : syndrome de Roki-
tansky.
Nice Médical, janv.-févr. 1969, 7, n°1,
35.

MEDECINE INFANT. (Paris), juin-juillet 64, 71
345-56.

Thalidomide in early pregnancy and rectal
abnormalities.

MOORE T.C. et L.W. LAWRENCE R.A.

Malformations congénitales du rectum
et de l'anus. Anomalies associées ren-
contrées dans une série de 120 cas.
Surg. Gyn. Obst. septembre 1952, 95,
n° 3, 281-288.

MULLER P.

Les divers syndromes anatomo-cliniques
dont l'absence de vagin représente le
symptôme majeur.
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst., janv.-mars
1962, 14, n° 1, 58-61.

MULLER P.

Absence congénitale du vagin. Problèmes
étiologiques, diagnostiques et thérapeu-
tiques.
Gaz. Méd. de France, 25 juillet 62, 69
n° 24, 2277-2289.

MUSSET R. et BELAISCH.

Les anomalies morphologiques congénitales

de l'utérus.

32e Assises Fr. de Gynéc., mai 1964,
Masson éd. Paris, 1964, 257-319.

NIXON (H.H.)

In NORMAN (A.P.) Congenital abnormalities in infancy.
Blackwell, Oxford, 1963.

PELLERIN D. et BERTIN P.

Les malformations congénitales de l'anus
et du rectum chez la fille.
Ann. Chir., 1969, vol. n° 23, n° 9-10,
pp. C 513-518.

PELLERIN D. et BERTIN P.

Les malformations congénitales de l'anus
et du rectum.
La Revue du Praticien, mars 70, T. XX,
n° 8, 1141-1156.

PELLERIN D.

Les malformations anorectales.
Gaz. Médicale France, avril 1953, 60,
n° 7, 459-466.

PELLERIN D.

Malformation congénitale de l'anus et
du rectum.
Journal Chir., 1957, 73, 3, 268-313.

PLACENTINI L. et DAINESI G.

Traitement chirurgical de l'anus vaginal.
Archives Ital. Chir. 1956, 81, n° 3,
248-268.

POUYANNE L., LASSERRE J. et HONTON.

Anus vulvaire traité par transposition
périnéale de l'orifice anormal.
Bordeaux Chir., juillet 1956, n° 3,
158-161.

RAVINA et JAMAIN.

Malformations vulvaires chez deux filles nouveaux-nées.

Gyn. et Obst. 1944, 44, n° 1, 2, 3
20-21.

RIBON M., BRUNEL G. et JOB M.

Un cas de syndrome de Rokitansky.

Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst., juin-août
1969, 21, n° 3, 336-338.

ROBERT M.H.

La place de la méthode de Frank dans le traitement de l'absence du vagin relation de 6 cas.

Bull. Féd. Gynec. Obst. France 13, 121-mars-avril 61.

ROSSI T. et FIORINO S.

Le syndrome de Rokitansky.

Minerva med. Scil. Janv.-mars 1969, 14,
n°1, 70-72.

ROUX Ch. et MARTINET M.

Syndrome de régression caudale chez l'animal.

Arch. Franç. Pédiatrie, 1962, 19.6.
781.

SEITZ A., BAUTZE H.J.

Anus vestibulaire familial.

Zbl Gyn., 1951, n° 19, 1543-1545.

SICARD D.A.

Absence congénitale du vagin et du rectum.

Mém. Ac. Chirurgie 18-25 mai 49, 75,
n° 17 18, 444-445.

SHOECK J. et GHILAIN A.

Traitement des anomalies congénitales de la vulve et du vagin.

Bull. Féd. Soc. Gyn. et obst., 1955,
7, n° 2 bis 4-47.

SOYMIE.

De la sirène à l'imperforation anale.
Thèse, Paris, 1960.

SPENCE H.M.

Anomalies et complications des voies gé-
nitales associées à un anus imperforé.
J. of Urol. Avril 1954, 71, n°4, 453-
463.

SPENCE H.M.

Congenital hydrocolpos. A review with
emlasis on urologic aspects and a re-
port of four additional cases.
JAMA 180, 1100, 5, 30 juin 1962.

STEPHENS F.D.

Congenital malformations of the rectum
Anus and genito-urinary tracts.
Livingstone, Edinburgh, 1961.

STOLL R. et MARAUD R.

Le développement de l'appareil génital
féminin.
Compte-rendu Sociétés françaises Gyn.
mai 1958, 28, n° 5, 255.

WATKZA.

Les bases embryologiques des gonades
et de l'intersexualité.
Archives F. Gyn. mai, 1963, 198, 319-
328.

WESTERHOUT F.C. Jr, HODGMAN J.E., ANDERSON
G.V. et SACK R.A.

Hydrocolpos congenital (en association
avec diverses anomalies).
Am. J. Obst. Gyn., 1er août 1964, 89,
n°7, 957-961 (bibliogr.)

WRIGHT J.L.

Anus vestibulaire compte-rendu d'un cas.

J. Obst. Gyn. British Emp. December 1947, 54, n° 6, 824-825.

